ZUR KENNTNIS

DER

SEKUNDÄR MALIGNEN NEUROME.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

IN DER

MEDIZIN, CHIRURGIE UND GEBURTSHILFE

UNTER DEM PRÆSIDIUM VON

DR. P. BRUNS

O. Ö. PROF. DER CHIRURGIE UND VORSTAND DER CHIRURG. KLINIK IN TÜBINGEN

DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT ZU TÜBINGEN

VORGELEGT VON

OTTO SCHEVEN

APPROB. ARZT

TÜBINGEN 1896

H. LAUPP'SCHE BUCHHANDLUNG

ZUR KENNTNIS

DER

SEKUNDÄR MALIGNEN NEUROME.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

IN DER

MEDIZIN, CHIRURGIE UND GEBURTSHILFE

UNTER DEM PRÆSIDIUM VON

DR. P. BRUNS

O. Ö. PROF. DER CHIRURGIE UND VORSTAND DER CHIRURG. KLINIK IN TÜBINGEN

DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT ZU TÜBINGEN

VORGELEGT VON

OTTO SCHEVEN

APPROB. ARZT

TÜBINGEN 1896

H. LAUPP'SCHE BUCHHANDLUNG

Digitized by the Internet Archive
in 2019 with funding from
Wellcome Library

https://archive.org/details/b30592860

Es ist mir eine angenehme Pflicht, meinem verehrten Lehrer, Herrn Prof. Bruns, für die gütige Überlassung des vorliegenden Falles, sowie für die Anregung und freundliche Unterstützung bei der Arbeit meinen gehorsamsten Dank auszusprechen.

O. Scheven.

Die Klassificierung der einzelnen Gattungen der Neurome nach bestimmten klinischen und pathologisch-anatomischen Gesichtspunkten hat den Autoren bis in die jüngste Zeit die grösste Schwierigkeit bereitet. So schreibt Virchow in seiner Geschwulstlehre, dass ihm eine vollkommene Sichtung der in der Litteratur vorfindlichen Einzelfälle unmöglich und eine gewisse kollektive Behandlung nicht ganz zu umgehen gewesen sei. Courvoisier gesteht in der Einleitung zu seiner Monographie über die Neurome, dass es ihm nicht gelungen sei, „eine einheitliche und streng wissenschaftliche Grundlage für eine Klassificierung zu finden", und dass ihm weder die Art der Entstehung, noch der gewebliche Bau, noch die Erscheinungen genügenden Anhaltspunkt zu einer solchen geboten hätten. Was Wunders, dass denn auch bis in die neueste Zeit selbst in zusammenfassenden Bearbeitungen der Neurome die verschiedensten Krankheitsbilder ohne weiteres aneinandergereiht worden sind.

Eine wichtige Klärung in gewisser Hinsicht verdanken wir P. Bruns, welcher bei seiner Bearbeitung des Ranken-Neuroms

zuerst im Jahre 1870 und neuerdings im Jahre 1891 das Krankheitsbild der Elephantiasis neuromatodes congenita als einen einer Reihe der verschiedensten Nervengeschwülste zu Grunde liegenden Prozess aufstellte. An der Hand einer grösseren Reihe eigener Beobachtungen sowie einer vollständigen Sammlung der bis dahin beschriebenen Fälle von Rankenneuromen konnte er bis zur Evidenz beweisen, dass wenigstens diese Form des Neuroms in ihrer Anlage stets in die Fötalzeit zurückgreift. Die v. Recklinghausen'sche Untersuchungen [1]) liessen nun keinen Zweifel daran, dass sich die sogen. Fibromata mollusca im Grunde nur durch ihre Grösse, nicht aber durch ihren histologischen Bau von dem Rankenneurom unterscheiden. Endlich konnte auch zwischen den fibromatösen Verdickungen der Nervenstämme und den obigen beiden Affektionen der Nerven ein grundlegender histologischer Unterschied nicht gefunden werden.

Daher war es vollauf berechtigt, alle drei Arten der Neurombildung unter dem einheitlichen Bilde der Elephantiasis neuromatodes zusammenzufassen, die, je nach dem Ort, wo der Prozess am evidentesten zu Tage trat, nämlich bei Erkrankung der Nervenendigungen zum Bild der Fibromata mollusca, bei Erkrankung der Nervenäste eines umschriebenen Gebietes zur Bildung des Rankenneuroms, und endlich bei Erkrankung der Nervenstämme zur Bildung der Stammneurome führte. In allen Fällen wurde also eine in ihren Anfängen in die Fötalzeit zurückgreifende Affektion des ganzen peripheren Nervensystems, oder doch eine angeborene krankhafte Neigung desselben auf etwaige äussere Reize durch Wucherung seiner bindegewebigen Teile zu reagieren, angenommen.

Schon Virchow hatte freilich in seinen „krankhaften Geschwülsten“ auf die in einzelnen Fällen von Stammneuromen beobachtete „allgemeine Hypertrophie der Nerven“, die „die Neurombildung nur als eine partielle Steigerung eines allgemeinen Zustandes erscheinen“ lasse, aufmerksam gemacht, ja er kommt sogar zu dem Schluss: „jedenfalls liegt es auf der Hand, dass der durchgehende Charakter vieler Fälle von multipler Neuromatose eine Entwicklungskrankheit ist“.

Bruns hat diese „Entwicklungskrankheit“ als den der Neurombildung in vielen Fällen zu Grunde liegenden Prozess in den Vordergrund der Betrachtung gestellt, und so eine

1) v. Recklinghausen. Ueber die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehungen zu den multiplen Neuromen. Berlin 1882.

einheitliche Betrachtung der Neurome von diesem Gesichtspunkte aus möglich gemacht.

Eine unmittelbare und selbstverständliche Folge dieser Anschauung war, dass speziell in der Bruns'schen Klinik bei der Untersuchung von Neuromkranken das ganze periphere Nervensystem einer eingehenden Untersuchung unterzogen wurde, und dass besonders auch auf etwaige gleichzeitig bestehende Neurofibromknötchen geachtet wurde.

Dabei stellte sich die überraschende Thatsache heraus, dass selbst bei malignen Nerventumoren, wie man sie früher als zweifellos solitäre Neurome aufzufassen pflegte, sich zuweilen eine Beteiligung des ganzen peripheren Nervensystems nachweisen liess. Im speziellen fanden sich in einem von Garrè veröffentlichten Falle von Sarkom des N. ischiad. zahlreiche Fibromata mollusca teils unregelmässig über die Körperoberfläche verstreut, teils dem Verlauf oberflächlichen Hautnerven sich anschliessend. Daneben zeigten die von aussen der Palpation zugänglichen Nervenstämme neben einer allgemeinen elephantiastischen Verdickung an einigen Stellen zahlreiche Knötchen, die den Nervenstämmen die Form eines Rosenkranzes verliehen. Histologisch zeigten die so veränderten Nerven das Bild der Fibromatose, wie es als ein für die Elephantiasis neuromatodes charakteristisches aufgestellt war, sodass in diesem Falle das Auftreten eines malignen Tumors im Bereich des durch eine in ihren Anfängen in die Fötalzeit zurückgreifende Affektion veränderten Nervensystems als festsetzend angenommen werden musste.

Diese Beobachtung veranlassten im Jahre 1892 Garrè zu einer kritischen Prüfung der bisher veröffentlichten Fälle maligner Neurome von dem oben bezeichneten Gesichtspunkte aus. Trotzdem man wohl annehmen darf, dass in manchen Fällen die oft wenig auffallenden aber doch so wichtigen Nebenbefunde an der Haut und am peripheren Nervensystem entweder gar nicht beachtet, oder wenigstens einer speziellen Aufzählung nicht gewürdigt werden, ergab sich als Resultat dieser Nachforschung, dass sich in einer verhältnismässig grossen Zahl der in der Litteratur verzeichneten Fälle von Nervensarkomen das Bestehen einer Elephantiasis neuromatodes nachweisen liess. Es musste also von einer Reihe von Nervensarkomen als zweifellos angenommen werden, dass sie sich im Gebiet des durch die Elephantiasis neuromatodes alterierten Nervensystems entwickelt haben, oder mit anderen Worten, dass

die Elephantiasis neuromatodes congenita eine ausgesprochene Neigung zur sarkomatösen Umwandlung besitze.

Auf Grund dieser Ergebnisse kam Garrè zu dem Schluss, dass man dem zwar häufiger vorkommenden „primären Nervensarkom“ die Klasse der sekundär malignen Neurome gegenüberstellen müsse. Nach der Garrè'schen Auffassung sollten sich beide Arten nicht nur durch die verschiedene Aetiologie und Entwicklungsart unterscheiden, sondern auch in ihrem klinischen Verlauf ein streng geschiedenes Bild darbieten.

Das primäre Sarkom sollte sich in nichts von dem Sarkom anderer Weichteile unterscheiden, also „schnelles Wachstum in einigen Monaten bis zu bedeutender Grösse, Uebergreifen auf die anliegenden Gewebe (Muskel, Knochen, Gefässe) und schnelle Ausbildung innerer Metastasen“ darbieten.

Im Gegensatz dazu sollte für das sekundär maligne Neurom charakteristisch sein, dass ein schon sehr lange, oft schon von Kindheit an beobachteter Tumor sich plötzlich rapid vergrössert, dass dieser Tumor meist erst in seinen Recidiven auf die Umgebung übergreift, und dass diese Recidive fast rein regionär in den erst befallenen Nerven oder den demselben benachbarten Stämmen aufzutreten pflegen, während es zu inneren Metastasen „überhaupt nicht oder doch erst sehr spät komme“. Dementsprechend spricht Garrè dem primären Nervensarkom auch eine grössere Malignität zu.

Mit der Aufstellung dieses Krankheitsbildes eines Sarkoms, das sich im Gebiete des kongenital elephantiastischen Nervensystems sekundär entwickelt, war nun in der That eine Reihe klinischer Erscheinungen mancher maligner Neurome, die der Erklärung bisher Schwierigkeiten bereitet hatten, dem Verständnis näher gerückt. Dahin gehört das zuweilen beobachtete primär multiple Auftreten dieser Sarkome im Bereich dieser einen Gewebsgattung des peripheren Nervensystems, ohne ausgesprochene Neigung zum Uebergreifen auf die Umgebung; ferner gehört hierhin das völlige oder doch lange Ausbleiben innerer Metastasen bei ausgesprochener Neigung zu regionären Recidiven, speziell auch in den dem primär erkrankten Nerv benachbarten Stämmen, also ganz ohne Rücksicht auf die Richtung des Saftstromes; endlich noch der in fast allen Krankengeschichten notierte begünstigende Einfluss eines Traumas auf die Entwicklung des Tumors und des bei der Operation gesetzten Traumas auf das Auftreten der Recidive.

Die Beobachtung dieses von dem gewöhnlichen Bilde der Sarkomerkrankung so sehr abweichenden Krankheitsverlaufes hatte schon Virchow bei der Beurteilung eines, nach der Garrè'schen Auffassung, typischen sekundär malignen Neuroms zur Aufstellung des Begriffes der lokalen Malignität geführt, weil sich bei „scheinbar so grosser Malignität gar keine Erscheinungen allgemeiner Störungen fanden". Die Annahme, dass es sich um eine sarkomatöse Degeneration im Gebiet eines kongenital alterierten Gewebes handelt, dürfte diese Abweichungen von dem gewöhnlichen Krankheitsverlaufe eines Sarkoms wohl auch ätiologisch besser erklären. In seiner mit der Garrè'schen Arbeit ungefähr gleichzeitigen Habilitationsschrift hat dann auch Goldmann[1]) sich der Auffassung angeschlossen, dass es sich bei der multiplen Neuromatose um eine kongenitale Affektion handele. Er glaubt den Beweis hierfür auch, abgesehen von der Statistik, durch den eigenartigen, dem Bau der embryonalen Dura mater in vieler Hinsicht gleichenden Bau der Bindegewebswucherung erbringen zu können. Auch Goldmann vertritt die Anschauung, dass es in manchen Fällen zu einer Art malignen Degeneration des ursprünglich in gutartiger Weise afficierten Nerven komme und auch er glaubt von diesem Gesichtspunkte aus das teilweise auffällig erscheinende Verhalten der malignen Neurome erklären zu können; speziell führt auch er den Einfluss des Traumas auf eine durch dasselbe „in einem zur Proliferation seiner Elemente disponiertem (fötalem) Gewebe" veranlasste Schädigung mit sekundären „hyperplastischen Reparationsvorgängen" zurück.

Goldmann geht in der Betonung dieser Proliferationsvorgänge des kongenital alterierten Nervengewebes sogar so weit, dass er auch die maligne Degeneration eigentlich nur als eine reine, qualitative Steigerung dieser Proliferationsfähigkeit ansieht, und dementsprechend in dieser sogenannten malignen Degeneration auch keine eigentliche Aenderung des Geschwulstcharakters erblicken will. Daher neigt Goldmann auch mehr der Virchow'schen Auffassung zu, die bei diesen Tumoren nur eine lokale Malignität annahm.

Da wir bei Goldmann den Unterschied zwischen primär und sekundär malignen Neuromen nicht finden, so bleibt es leider zweifelhaft, ob Goldmann diese Erklärungsweise für die Entstehung maligner Neurome auf alle Formen derselben ausdehnt. Aus dem Umstand, dass er in seinen drei veröffentlichten Fällen den Fall

1) Diese Beiträge. Bd. X. S. 13.

eines nach Garrè's Ansicht sicher sekundär malignen Neuroms ohne Untersuchung neben einem zweifellos primären Nervensarkom anführt, könnte diese Annahme begründet erscheinen lassen, andererseits spricht auch er gelegentlich von einer Verschiedenheit der Fälle mit fehlenden inneren Metastasen von solchen, in welchen auch allgemeine Metastasen verzeichnet werden.

Uebrigens dürften die Akten über die Frage, ob die von Garrè aufgestellte klinische Unterscheidung der Nervensarkome in primär und sekundär maligne Neurome in der aufgestellten präcisen Weise nur nach den dort bezeichneten Gesichtspunkten streng durchführbar sein wird, noch nicht geschlossen sein. Bei Durchsicht der Litteratur nach neuen Beobachtungen über sekundär maligne Neurome nach der Garrè'schen Definition sind mir verschiedene Fälle begegnet, die eine Einteilung, die sich streng an die von Garrè aufgestellten klinischen Gesichtspunkte halten würde, nicht möglich erscheinen liessen.

Schon die Angaben über die geringere Malignität der sekundär malignen Neurome liessen sich aus den neueren Veröffentlichungen nicht unbedingt bestätigen; überdies waren bei den 17 von Garrè angeführten sekundär malignen Neuromen doch auch zehn Todesfälle an Recidiven zu verzeichnen, von den 7 übrigen Patienten sind bei einem direkt mehrere Recidive erwähnt, zwei starben an interkurrenten Krankheiten, bei dreien fehlt die genaue Angabe, und nur von einem Patienten wird Wohlbefinden nach einem Jahr nach der Operation angegeben. A priori könnte man übrigens geneigt sein, sogar die grössere Malignität der sekundär malignen Neurome anzunehmen, da selbst nach einer frühzeitigen und völlig gelungenen Operation doch immer die bestehende Diathese des elephantiastisch erkrankten Nervensystems zur sarkomatösen Degeneration bestehen bleibt; wie denn auch Garrè selber schreibt: „Eine Heilung erscheint um dessentwillen schon unwahrscheinlich, weil die maligne Umwandlung in einem ganzen Gewebe Platz greift, im Gegensatz zu allen anderen Sarkomen, die in erster Linie als Lokalerkrankungen aufzufassen sind".

Auch die Angaben der Autoren über das Verhalten der primären Nervensarkome zu ihrer Umgebung lassen sich nicht immer mit der Garrè'schen Definition in Einklang bringen: gerade in der neuesten unser Thema behandelnden Arbeit von Finotti ist unter Berücksichtigung der Garrè'schen Arbeit ein Fall von „zweifellos primärem" Nervensarkom, das sich aus dem Nervus ischiadicus leicht

ausschälen liess, mitgeteilt worden. Finotti spricht es denn auch am Schluss seiner Arbeit aus, dass seiner Ansicht nach „ein strenger deutlicher Unterschied des klinischen Bildes bei primärer und sekundärer Sarkomatose nicht oder doch wenigstens in der Mehrzahl der Fälle nicht bestehe".

Trotzdem wird in so ausgesprochenen Fällen wie den von Garrè zusammengestellten, wenn auch nicht immer aus dem klinischen Verlauf allein, so doch aus dem zweifellosen Nebenbefund der Elephantiasis neuromatodes, meist mit gleichzeitiger abnormer Pigmentierung der Haut, sowie aus der Anamnese auch die klinische Diagnose auf sekundär malignes Neurom mit Sicherheit gestellt werden können. Andererseits aber müssen wir zugeben, dass auch solche Fälle zur Beobachtung gekommen sind, die etwa in der Mitte zwischen beiden Krankheitsbildern stehen. In diesen Fällen handelt es sich um ein mehr oder weniger plötzlich einsetzendes schnelleres Wachsen einer oft schon seit Jahren beobachteten Geschwulst, ohne dass sich ein Zeichen der Elephantiasis neuromatodes nachweisen liesse. Die anatomische Diagnose ist in diesen Fällen meist auf Fibrosarkom oder Sarkom gestellt, während der Verlauf, der sich zuweilen sogar über lange Jahre erstreckt, die Annahme eines von vornherein bösartigen Tumors unmöglich macht und uns also auch hier zu der Annahme einer malignen Degeneration zwingt. Ob auch in diesen Fällen eine angeborene Gewebsanomalie des peripheren Nervensystems, die sich nur an einer cirkumskripten Stelle durch Fibrombildung manifestiert, anzunehmen sein wird, dürfte zweifelhaft sein, jedenfalls würde uns eine derartige Annahme gar zu weit ins Gebiet der Hypothese führen. Vielleicht aber gelingt es, auch in diesen Fällen nach dem Vorgang von Goldmann eine histologische Grundlage für die Annahme einer kongenitalen Gewebsveränderung des Nervensystems zu schaffen.

Immerhin wird es ratsam sein, auch wenn eine klare klinische Scheidung der Krankheitsbilder des primär und sekundär malignen Neuroms bis heute nicht möglich ist, von pathologisch-anatomischen und ätiologischen Gesichtspunkten aus die beiden Arten des Neuroms möglichst streng zu unterscheiden und zu den sekundär malignen Neuromen alle die Fälle zu rechnen, in welchen bei nachweisbaren Zeichen einer bestehenden Elephantiasis neuromatodes an bisher stationären oder gar ganz unbemerkt gebliebenen Neuromknötchen sich durch mehr weniger plötzlich einsetzendes schnelleres Wachstum eine stattgehabte Gewebsmetaplasie manifestiert.

Denn dass diese Neurofibromatose zu sarkomatöser Degeneration disponiert, daran ist gar nicht zu zweifeln; gewiss ist es auch kein blindes Spiel des Zufalls, dass auch ein weiterer in der Bruns'schen Klinik zur Beobachtung gekommener Fall von malignem Neurom wieder das typische Bild der Elephantiasis neuromatodes darbietet; und daher dürfte es auch berechtigt sein, diesen Fall als einen neuen Beweis für die Lehre von den sekundär malignen Neuromen der Oeffentlichkeit zu übergeben.

Ich werde also im Folgenden zunächst über diesen Fall berichten und dann als weitere Bestätigung kurz drei weitere in der neueren Litteratur veröffentlichte Fälle anführen.

Berthold Rapp, 24 J. alt, Uhrmacher von Villingen. Aufnahme 12. III. 95.

Der Patient war im allgemeinen gesund bis vor 4 Jahren. Damals bemerkte er an der Innenseite des linken Ellbogengelenkes einen etwa wallnussgrossen harten Knoten, der sich unter der Haut hin und her schieben liess und keine Schmerzen machte. Der Knoten blieb 3 Jahre unverändert; vor einem Jahr erst fing er an zu wachsen. Besonders schnell wuchs er in den letzten 14 Tagen. Seit einem Jahr hat Pat. auch Schmerzen im Ellbogen, die bis in den linken Daumen und Ellbogen ausstrahlen und zuckungsartig sind. Seit 14 Tagen sind die Schmerzen so stark, dass der Pat. nicht mehr arbeiten kann. In den letzten 6 Monaten bemerkte er ausserdem oft Unsicherheit in der linken Hand, er konnte feine Gegenstände, wie es zu seinem Geschäft nötig ist, nicht mehr ordentlich greifen; ebensolange ist der Arm schwächer geworden. Er glaubt, dass das Gefühl im linken Zeigefinger nicht mehr so gut sei, wie früher, der Finger sei oft wie verschlafen.

Status praesens: Blass aussehender, mässig kräftiger Mann von über Mittelgrösse. Der ganze linke Arm ist etwas atrophisch, in seiner Muskulatur schlaff, besonders am Unterarm (Umfang hier in der Mitte 18 cm gegen 23 rechts) und an der Hand. An letzterer sind besonders die Muskeln des Daumenballens und die Mm. interossei atrophisch. In der Gegend des l. Ellbogengelenkes sitzt dem Arm nach innen zu eine Geschwulst von über Faustgrösse auf. Der Tumor reicht nach hinten bis an das Olecranon, nach vorne bis in die Mitte der Ellbogenbeuge, nach oben bis an die Grenze zwischen mittlerem und unterem Drittel des Oberarms; nach unten nimmt er die Innenfläche des obersten Vorderarmdrittels ein. Der Tumor ist in der Mitte deutlich fluktuierend, an den Rändern härter und auf Druck schmerzhafter. Die Haut darüber ist verschieblich und mit frischen Striae bedeckt. Die Bewegungen des Ellbogengelenkes sind nur mechanisch behindert; auch Pro- und Supination nur wenig behindert. Bei dem Versuch, grössere passive Bewegungen auszuführen, empfindet der Patient Schmerzen. Auch die Bewegungen im l. Handgelenk werden etwas langsamer und nicht

sehr ergiebig ausgeführt; den 2. Finger kann Pat. für sich in den ersten 2 Phalangen nicht ganz beugen und strecken. Dorsalflexion im Handgelenk ist nur in geringem Grade möglich. Die Sensibilität ist am 2. Finger deutlich herabgesetzt, etwas auch im Daumen. Temperatursinn erhalten. Die Erregbarkeit für den faradischen Strom zeigt keine deutlichen Verschiedenheiten zwischen beiden Armen. Die Probepunktion ergab einen klaren, hellroten serösen Inhalt. Am ganzen Körper, besonders auf der Brust und auf dem Bauch, reichliche hellbraune Flecken bis zu 1 M.-Stück-Grösse. Links am Sternum, der Gegend der 6.—8. Rippen entsprechend, 3—4 linsengrosse, verschiebliche, ziemlich harte Knötchen unter der Haut zu fühlen. Am l. Oberschenkel in der Adduktorengegend ein ebensolches, mehr plattes Knötchen über Erbsengrösse. Der N. medianus des r. Armes wird im Sulcus bicipit. als verdickter, z. T. perlschnurartiger Strang gefühlt.

15. III. 95 Operation: Hautschnitt über die ganze Konvexität; darauf Spaltung einer dünnen dem Tumor aufliegenden Muskelschichte. Ueber die Oberfläche des Tumors verläuft die Vena brachialis, eine Menge kleiner Venen und dünner Nervenstränge; die Arteria brachialis verläuft an der radialen Seite des Tumors, mit diesem verwachsen, doch gelingt es, sie loszulösen und bei Seite zu streifen. Die Vena brachialis muss unterbunden werden. Die auf und teilweise in dem Tumor gelegenen Nervenstränge stammen vom Nervus medianus: am oberen und unteren Pol des Tumors vereinigen sie sich wieder zu dicken Strängen, welche in den Nervus medianus eintreten. Der Nervus medianus selbst ist oben an der Stelle, wo er aus dem Tumor heraustritt, stark verdickt, etwa von der Dicke eines Ischiadicus. Seine Hauptmasse verläuft als plattes Band auf der radialen Seite des Tumors weiter, fest mit dessen Kapsel verwachsen. Es ist jedoch möglich, den Nerven hier zu isolieren und zurückzustreifen. Die über den Tumor verlaufenden feineren Aeste des Medianus müssen durchschnitten werden, da sie tiefer in den Tumor eindringen und sich zum Teil in ihm verlieren. An einem der vom N. medianus abgehenden Aestchen findet sich eine linsengrosse Auftreibung, die ebenfalls exstirpiert wird. Nach Isolierung der Arteria brachialis und des Nervus medianus gelingt die Loslösung des Tumors von seiner Unterlage ziemlich leicht, und wird er so in toto herausgeschält. Hierauf wird der Nervus medianus durch einige Catgutnähte mit dem umgebenden Gewebe gedeckt, Hautwunde mit Seidennähten geschlossen, Drainage. Arm in Schiene gelagert und suspendiert.

Die Wunde heilte reaktionslos; nach der Operation war eine Abnahme der Sensibilität und Motilität nicht eingetreten, die Motilität ist sogar bei der Entlassung des Pat. am 10. Tage entschieden gebessert.

Der entfernte Tumor bot folgendes Bild dar: Der Tumor hat eine spindelige Gestalt etwa von der Grösse einer Mannesfaust. Die Oberfläche ist überall von einem festen Bindegewebe eingehüllt, auf dem sich grosse Venen und reichliche nach allen Seiten hin ausstrahlende Nervenäste befinden. Die Oberfläche ist bis auf einige Einziehungen und dement-

sprechende Hervorragungen glatt. Hie und da fühlt man fluktuierende Partien durch, an anderen Stellen mehr festere Gewebsmassen. Sowohl nach dem oberen wie nach dem unteren Pol zu treten die auf der Oberfläche liegenden Nervenfasern zu dicken Stämmen zusammen und gehen unten und oben in den Stamm des Medianus über. Die bindegewebige Kapsel des Tumors selbst zeigt einige kleinere Blutgefässe. Auf dem Durchschnitt besteht der Tumor teils aus solidem, teils aus cystischem Gewebe. Die oberste Partie des Tumors besteht aus einer gelb-weissen, ziemlich festen markigen Gewebsmasse. In der Mitte dieses Knotens findet sich ein etwa wallnussgrosser centraler Erweichungsherd, welcher mit einem bröckligen, blassroten, stellenweise auch speckigem Gerinnsel angefüllt ist. Die Wand ist etwas grünlich-gelb verfärbt und zeigt ein Blutextravasat. Unterhalb dieses festeren Abschnittes liegt eine ungefähr gleich grosse Cyste, deren Wandungen teilweise nur bis zu ½ cm dick sind, an anderen Stellen aber wieder durch eingelagerte Tumormassen von der Art des oben beschriebenen Abschnittes eine erhebliche Dicke erreichen. Die Innenfläche der Cyste selbst ist von einer spiegelglatten wie glasig aufgequollenen Membran ausgekleidet, innerhalb welcher sich einige Blutextravasate finden. An anderen Stellen der Cyste findet sich ein trabekuläres Gerüst, welches teilweise von Blutextravasaten bedeckt ist und auch in toto eine mehr rötliche Farbe zeigt. Noch weiter nach unten folgen 2—3 wallnussgrosse solide Gewebsknoten von derselben Beschaffenheit wie der zuerst beschriebene, in ihrer Mitte ebenfalls kleinere Erweichungsherde enthaltend. Endlich am unteren Pol noch eine haselnussgrosse Cyste, welche mit den grösseren Cysten nicht in Zusammenhang steht. Der Inhalt der Cysten ist eine transparente, opake, gelbliche, myxomatöse Masse von der Konsistenz von Colloid. Alle diese erwähnten Tumorabschnitte zusammen bilden den stark faustgrossen Tumor, welcher nach aussen hin über der erwähnten mit Nervenfasern versehenen Bindegewebsschicht noch eine dünne Muskelschicht trägt. Der Hauptstamm des N. medianus, der bis auf den Umfang des Ischiadicus verdickt ist, verlief an der radialen Seite des Tumors vorbei, und nur ein Teil seiner Fasern breitet sich in der erwähnten Weise über dem Tumor selbst aus.

Die anatomische Diagnose wurde im pathologischen Institut auf fasciculäres Spindelzellensarkom gestellt. —

Am 14. VIII. wurde der Pat. mit einem Recidiv behaftet wieder in die Klinik aufgenommen. 10 Wochen nach der Operation hatte Patient seine Arbeit wieder aufnehmen können und war darin nicht wesentlich gestört, nur der Zeigefinger sei etwas steif und pelzig gewesen. Erst vor 4 Wochen seien wieder zuckende Schmerzen im Arm aufgetreten und es habe sich von da an schnell wieder eine Geschwulst gebildet.

Status praesens: Die Incisionswunde ist glatt geheilt, der Arm zeigt ähnliche Verhältnisse wie früher. Die Beuge- und Innenseite des unteren Drittels des Oberarms ist wieder eingenommen von einem dicken absolut unbeweg-

lichen Tumor von länglicher Form. Derselbe reicht von der Grenze des oberen und mittleren Drittels des Oberarms bis 3 Finger unterhalb der Ellbogenbeuge hinab, und lässt nur die Streck- und Aussenseite des Oberarms frei. Bewegungen, ausser Pro- und Supination, nicht wesentlich beschränkt, Gefühl nahezu intakt.

15. III. Zweite Operation: Aethernarkose. Esmarch'sche Blutleere. 15 cm langer Schnitt über den Tumor. Bei der Isolierung desselben muss Arteria und Vena brachialis sowie der Nervus medianus, der nicht frei zu präparieren ist, geopfert werden; der Nulnaris kommt nicht zu Gesicht, der N. radialis kann geschont werden. Der Tumor kann nun ganz entfernt werden. Blutstillung ist schwierig, viele Unterbindungen. Nach der Operation hängt die Hand schlaff gebeugt herab. Die Heilung erfolgte per secundam. — Am 20. VIII. werden geringfügige Bewegungen mit dem Daumen ausgeführt, ebenso mit dem Mittel- und 4. Finger, weniger mit dem 2. und 5. Ausserdem werden leichte Bewegungen im Handgelenk ausgeführt. — 29. VIII. Entlassung mit gut granulierender Wunde. Bewegungsfähigkeit der Hand und Finger macht gute Fortschritte.

Die anatomische Diagnose lautete auch in diesem Fall wieder auf Spindelzellen-Sarkom.

Am 2. I. 96 dritte Aufnahme in die Klinik. Etwa 4 Wochen nach der Entlassung soll die Wunde geheilt gewesen sein. Pat. konnte jedoch wegen Schwäche am l. Arme nicht arbeiten. Es bestanden sonst keinerlei Beschwerden. Anfangs November trat in der Beugeseite des l. Unterarms eine Anschwellung auf, die in der letzten Zeit rasch wuchs. Erst seit etwa 3 Wochen soll dann auch am Oberarm eine Anschwellung aufgetreten sein, die rapid bis zur jetzigen Grösse heranwuchs. Pat. hat jetzt, besonders bei Nacht, starke Schmerzen im l. Arm.

Status praesens: Patient von blassem Aussehen, fahler Gesichtsfarbe. An der Beugeseite des l. Unterarms, die oberen $^2/_3$ desselben einnehmend, ein kindskopfgrosser Tumor. Die Haut ist über ihm stark gespannt, lässt sich jedoch vom Tumor abheben; sie ist leicht blaurot gefärbt. Der Tumor ist nicht besonders druckempfindlich. An der Innenseite des Oberarms — dieselbe fast vollständig einnehmend — ist ein 2. dem 1. entsprechender Tumor von gleicher Grösse. Zwischen beiden Tumoren bildet die Ellenbeuge eine Furche, jedoch gehen in der Tiefe beide Tumoren ineinander über. Ueber beide Tumoren zieht sich eine lange Narbe hin. Keine Drüsenschwellungen in der Achselhöhle. Bewegungen im Schulter- und Handgelenk und an den Fingern frei; nur der Zeigefinger kann nicht vollständig gebeugt werden. Im Ellbogengelenk ist nur eine ganz geringe Beweglichkeit erhalten, Pro- und Supination so gut wie völlig aufgehoben. Im Gebiet des Medianus finden sich keine deutlich abgrenzbaren Sensibilitätsstörungen, nur im Zeige- und Mittelfinger das Gefühl von Pelzigsein und an den beiden ersten Phalangen auch eine Herabsetzung der

Sensibilität. Muskulatur, speziell an der Hand, atrophisch. An der Art. radialis und ulnaris ist kein Puls zu fühlen.

7. I. 96 Dritte Operation: Hohe Amputation des l. Oberarmes mit grösserem äusserem und kleinerem innerem Hautlappen. Es zeigt sich, dass die Geschwulst im Medianus hinauf noch über die Amputationsebene ansteigt. Es wird deshalb noch ein Längsschnitt in der Richtung des Medianus angelegt und derselbe dann oberhalb der verdickten Partie durchtrennt; auch der N. uln. und radial. sind verdickt und werden noch eine Strecke weit reseciert. Die Schmerzen lassen gleich nach der Operation nach, so dass Pat. schon die erste Nacht ruhig schläft. Heilung per primam, am 12. I. Entlassung mit gut geheilter Wunde.

Die Sektion des abgesetzten Armes ergab folgendes Bild: Nach Abpräparieren der Haut zeigt sich an der vorderen Fläche der oberen Hälfte des Unterarms, und an der vorderen und inneren Fläche des Oberarms je ein spindelförmiger Tumor, von denen der obere in der Peripherie 30 cm, in der Länge 16 cm und in die Tiefe 8 cm misst, während dieselben Masse am unteren Tumor 32, 15 und 7 betragen. In der Ellbogenbeuge sind beide Tumoren durch eine derbe Gewebsbrücke verbunden. Ueber den unteren Tumor ziehen die oberflächlichen Flexoren des Unterarms in dünner Lage herüber und lassen sich nach einem Längsschnitt durch dieselben leicht nach beiden Seiten stumpf ablösen, am oberen Tumor bleibt bei dem gleichen Versuch eine dünne Lage der Muskulatur an einigen Stellen adhärent. Die Tumoren sind von orangegelber Farbe, ihre Oberfläche ist im wesentlichen glatt, nur von schmalen unregelmässigen Furchen unterbrochen. Nervenfasern werden auf der Oberfläche nirgends wahrgenommen. Die Konsistenz ist eine ungleiche, an einigen Stellen ziemlich fest, an andern sogar deutlich fluktuierend. Mit der Fascie der unterliegenden Muskulatur, nicht aber mit dieser selbst sind die Tumoren verwachsen und lassen sich mit der Fascie auf der Muskulatur bewegen. Beim Längsschnitt durch die Tumoren und die Brücke zeigt sich der untere Tumor am unteren Pol von zahlreichen kleinen mit gelbgrüner Flüssigkeit gefüllten Cysten durchsetzt, der obere Teil hat dagegen ein ziemlich gleichmässiges weiss-speckiges Aussehen. Die zwischen den Tumoren befindliche Brücke zeigt sich auf dem Durchschnitt als zum Teil aus Narben-, zum Teil aus Tumorgewebe bestehend; an der medianen Seite befindet sich in der Tumormasse eine ziemlich ausgedehnte Cyste mit glatter Wandung, aus der sich eine klare grün-gelbliche Flüssigkeit entleert. Der obere Tumor setzt sich aus einzelnen auf dem Durchschnitt durch mehr weisslich glänzende Gewebszüge getrennten knollenartigen Tumormassen zusammen, die wiederum den Beginn klein-cystisch-myxomatöser Degeneration zeigen und im Gegensatz zu den sie trennenden Septen mehr gelbliche Farbe darbieten. Beim Freipräparieren zeigt sich, dass der untere Pol des unteren Tumors mit deutlicher Grenze in den Stamm des Medianus übergeht; ebenso verhält sich der obere Pol des oberen Tumors, nur dass hier die

Tumormassen noch einige Centimeter weit an dem sonst von dem Haupttumor deutlich abgesetzten Nervenstamm hinaufwuchern. Der Nervus medianus ist ober- und unterhalb der Geschwulst bis zur Dicke eines starken Ichiadicus verdickt. Es werden dann auch die Stämme des N. ulnaris und radialis freipräpariert. Beide zeigen in ihrer ganzen Länge eine sehr starke diffuse Verdickung bis zum 5—6fachen ihres normalen Volumens; die Verdickung nimmt nach dem proximalen Ende hin etwas ab; der Ulnaris zeigt ausser dieser diffusen Verdickung im Gebiet der Ellenbeuge eine spindlige Auftreibung, und an einer höher gelegenen Stelle eine kleine seitlich ansitzende knotige Verdickung des Epineurium. —

Die von mir vorgenommene histologische Untersuchung sollte über das Verhalten des Tumors zum Nerven, und dann über das histologische Verhalten der elephantiastischen Nervenstämme Aufklärung geben; die Untersuchung erstreckte sich demgemäss auf den Tumor und alle drei grossen Nervenstämme der abgesetzten Extremität. Behufs histologischer Untersuchung wurden Stücke von verschiedenen Stellen des Tumors teils in Alkohol, teils in Müller'scher Flüssigkeit fixiert; vom Stamm des Medianus wurden Stücke von oberhalb und unterhalb des Tumors in Müller fixiert; desgleichen wurde vom Nervus radialis und ulnaris je ein Stück des oberhalb der Amputationsebene resecierten Stammes und eins aus dem peripheren Teil der Nerven eingelegt; dabei wird vom Ulnaris gerade die Stelle ausgewählt, die makroskopisch eine spindelige Auftreibung erkennen lässt. Vom Tumor werden Schnitte der verschiedenen Stücke mit Pikrokarmin, Hämatoxilin-Eosin und zum Teil nach Weigert gefärbt.

Es zeigt sich das typische Bild eines Spindelzellensarkoms mit äusserst spärlicher Intercellularsubstanz. Die Zellen sind bezirksweise in verschiedenen Ebenen getroffen, so dass man stellenweise Züge von schön spindelig geformten Zellen erkennen kann, während an anderen Stellen fast das Bild eines reinen Rundzellensarkoms vorgetäuscht wird. An vereinzelten Stellen zeigen die Zellen das Bild der beginnenden schleimigen Degeneration. An einigen Stellen werden erweiterte Lymphspalten wahrgenommen. Der Tumor ist ziemlich reich an Blutgefässen; diese sind zum Teil dilatiert und prall mit Blut gefüllt, stellenweise haben ziemlich ausgedehnte Blutungen in die Substanz des Tumors stattgefunden. Die Färbung nach Weigert zeigt im Gebiet des Tumors keine Nervenfasern. Der Stamm des Medianus unterhalb des Tumors, also auch unterhalb der vor ½ Jahr stattgehabten Nervenresektion, zeigt, ausser der später zu beschreibenden fibromatösen Verdickung bis über die Stärke eines Ichiadicus, eine völlige Degeneration der Nervenbündel, so dass die Markscheidenfärbung nach Weigert ein absolut negatives Resultat giebt.

Ein Längsschnitt durch die Stelle des oberen Geschwultpols giebt ein deutliches Bild vom Verhalten des Tumors zum Nerven; die Färbung wurde nach Weigert vorgenommen. Es zeigt sich, dass der Tumor nur in den nach vorne und innen gelegenen bindegewebigen Teilen des Nerven-

stammes seinen Sitz hat, und dass die Nerven sich an der Bildung des Tumors nicht beteiligen. Im Gegenteil werden die Nervenbündel in toto durch den wuchernden Tumor verdrängt, ja die ihm unmittelbar anliegenden Fasern zeigen sogar deutliche Degeneration, so dass man von den obersten schon von Tumormassen umlagerten Fasern nur noch schwache Andeutungen sieht. Die übrigen nicht vom Tumor eingenommenen Teile des Nervenstammes zeigen keine Zeichen maligner Degeneration, sondern ebenfalls wieder das Bild der ausgesprochensten Fibromatose.

Die Untersuchungen der Nervenstämme des Medianus oberhalb des Tumors, des Radialis und des Ulnaris (auch an Stelle der vorerst erwähnten spindeligen Auftreibung) zeigen alle ein völlig gleiches Bild. Die Färbung wurde teils mit Pikrokarmin, bei allen Nerven aber mit Hämatoxylin-Eosin und nach Weigert vorgenommen. Es zeigt sich nun, dass die schon makroskopisch wahrnehmbare Volumsteigerung sämtlicher Nerven, die an den dickeren Stellen das 5—6fache des Normalen erreicht, im wesentlichen durch eine Wucherung des epineuralen Bindegewebes hervorgerufen ist. Durch das gewucherte Epineurium sind die einzelnen Nervenbündel auseinandergedrängt, dabei zeigen aber auch die koncentrisch um die Nervenbündel verlaufenden Perineuriumlamellen eine geringe Volumzunahme. — Endlich ist auch das Endoneurium, wenn auch nicht in so ausgesprochener Weise an der Fibromatose beteiligt. Die Wucherung des Endoneuriums schliesst sich im wesentlichen an das Perineurium an, indem sich dessen koncentrische Lamellen zum Teil nach innen hin auffasern und ohne bestimmte Grenze in ein äusserst lockeres Bindegewebe übergehen. Dieses lockere endoneurale Bindegewebe liegt meist in schmaler Zone zwischen Perineurium und Nervenfasern und nur an vereinzelten Stellen drängt es die Nervenfasern in toto zur Seite. In ganz dünnen Schichten kann man es auch in die Zwischenräume zwischen den einzelnen Primitivfaserbündeln verfolgen. Besonders gut ist diese feine endoneurale Wucherung an solchen Stellen erkennbar, wo die Nervenfasern zum Teil in der Längsrichtung getroffen sind; man sieht hier an einzelnen Stellen, wie die endoneurale Bindegewebswucherung die einzelnen Nervenfasern, deren Fibrillenscheide übrigens auch verdickt ist, auseinanderdrängt. In diesem feinen lockeren endoneuralen Bindegewebe fallen besonders deutliche spindelförmige Zellen auf mit langen, teilweise verzweigten Ausläufern. Die letzteren bilden mit den mehr oder weniger dichten Bindegewebsfibrillen eine Art von Maschenwerk, in denen sich Rundzellen vorfinden.

Ein von diesem Bau nur wenig abweichendes Bild zeigt die also im Vordergrund der fibromatösen Wucherung stehende Verdickung des Epineuriums. Das Gewebe ist hier im wesentlichen nur ein viel dichteres, die Bindegewebsfibrillen dicker und dichter; auch hier finden sich zahlreiche Spindelzellen mit deutlichen polaren Ausläufern. Das Gewebe ist übrigens ziemlich gefässreich, die Gefässe zeigen zum Teil starke perivaskuläre Wucherung. Die Nervenfasern und Bündel selbst sind durch diese

Wucherung nur auseinandergedrängt, sonst aber nicht alteriert; die Färbung nach Weigert giebt schön gefärbte Markscheiden.

Nachtrag. Am 5. VIII. 96 wurde wegen eines umfangreichen Recidivs am Oberarmstumpf die Exstirpation der Schulter ausgeführt. Am 19. VIII. trat infolge kroupöser Pneumonie der tödtliche Ausgang ein. Bei der Obduktion fanden sich die Nn. vagi beider Seiten um mehr als das doppelte verdickt, etwas weniger der Sympathicus der rechten Seite. Ebenso zeigten sich die peripheren Nerven der Extremitäten erheblich verdickt und stellenweise mit spindelförmigen Knoten besetzt.

Ueberblicken wir nun noch einmal unsere klinische und histologische Schilderung, so kann es keinem Zweifel unterliegen, dass wir es im vorliegenden Falle mit einem typischen sekundär malignen Neurom zu thun haben. Das klinische Bild zeigte uns bei zweifellos bestehender Elephantiasis neuromatodes einen anfangs excessiv langsam und symptomlos wachsenden Tumor sich plötzlich unter auftretenden Schmerzen und nervösen Ausfallserscheinungen schnell vergrössern. Auch das Verhalten des Tumors zu seiner Umgebung und die rein lokal bleibenden Recidive entsprechen ganz dem in den meisten Fällen von sekundär malignen Neuromen beobachteten Krankheitsverlauf.

Besonders in die Augen fallend ist in unserem Falle, dass trotz des im Bereich des Medianus schnell heranwachsenden Tumors die Ausfallserscheinungen im Bereich dieses Nerven verhältnismässig sehr geringe sind, noch mehr aber fällt es in die Augen, dass auch nach der ausgedehnten Resektion des Medianus niemals auch das nur einigermassen ausgesprochene Bild der Lähmung dieses Nerven zu Tage getreten ist. Uebrigens steht unser Fall in dieser Beziehung keineswegs vereinzelt da, denn Courvoisier hebt in seiner Monographie 6 Fälle hervor, in denen „die nach Nervenresektionen zu erwartenden Störungen der Innervation gar nicht oder nur in sehr wenig auffallender Weise sich einstellten“. Auch in der Krause'schen Arbeit sind einzelne hierher gehörige Beobachtungen angeführt; so in seinem dritten Fall, wo das Krankheitsbild fast dem unserigen in dieser Hinsicht völlig gleicht, und dann in einem weiteren Fall (15), wo nach Resektion eines 10 cm langen Stückes des Medianus „unmittelbar nach der Operation sowohl, als 5 Wochen später bei der Entlassung keine Störungen in der Sensibilitäts-, noch in der Motilitätssphäre“ zu verzeichnen waren.

Peret Gilbert hat diesen auffälligen Symptomen in seiner Arbeit ein eigenes Kapitel gewidmet, an dessen Anfang er schreibt:

„Dans presque toutes les observations d'exstirpation de tumeurs des nerfs avec résection d'une portion plus ou moins grande du cordon nerveux on trouve signalé ce fait bizarre: à savoir que les troubles fonctionelles qui auraient dû se produire fatalement, ont été nuls ou de peu d'importance; que les résultats opératoires, en un mot, ont dépassé les espérances du chirurgien. Ainsi, la résection du médian, la résection du sciatique, nerfs dont personne ne conteste l'importance, ont pu s'accompagner dans certains cas, d'un minimum de troubles, qui a pu en imposer pour une guérison absolue et définitive".

Zur Erklärung dieser paradoxen Thatsache hat Letiévant seine Theorie von der „suppléance motrice et sensitive" aufgestellt, welche die Bewegungsfähigkeit durch Vermittlung bestimmter, vom Ulnaris innervierter Bündel der tiefen Flexoren, zum Teil unterstützt durch eine Anspannung der auf die Phalangen ausstrahlenden Volarfascie, erklären will. Die Erhaltung der Sensibilität soll teils durch kollaterale Nervenbahnen, teils durch Anastomosen, teils auch durch Anomalien des Verlaufes ihre Erklärung finden. Auch in histologischer Beziehung reiht sich unser Fall den früher veröffentlichten Fällen in jeder Beziehung an. Leider konnte ja in unserem Falle, wo es sich um ein Recidiv nach ausgedehnter Resektion handelt, kein klares Bild von dem Verhalten der Nervenfasern zum Tumor gewonnen werden; immerhin ging aber doch auch aus unserem Befunde hervor, dass sich die Nerven nicht nur völlig passiv verhalten, sondern sogar im Bereich des wuchernden Tumors zu Grunde gehen. Vielleicht erklärt sich daraus auch die klinische Beobachtung, dass sich meist erst mit der beginnenden malignen Degeneration des Tumors deutliche nervöse Symptome, speziell Ausfallserscheinungen und Parästhesien bemerkbar machten. —

Die Befunde am peripheren Nervensystem stimmen im wesentlichen mit den früheren Beobachtungen überein, nur scheint in manchen Fällen die endoneurale Wucherung mehr im Vordergrund gestanden zu haben. Gerade die Schilderung der endoneuralen Wucherung deckt sich aber auch in vielen Punkten mit unserem Bilde: speziell fiel mir die Schilderung der endoneuralen Fibromatose bei Goldmann auf, der ja das von ihm gefundene Bild mit dem Bau der embryonalen Dura mater vergleicht und dessen Beschreibung sich in manchen Punkten mit der von uns gegebenen Schilderung deckt. Goldmann schreibt seinen Befund zusammenfassend: „In der Hauptsache fand sich ein Maschenwerk von unregelmässig verlaufenden Bindegewebsfasern, die von einem System spindelförmiger

Zellen übersponnen sind, welche an ihren Polen feine, protoplasmatische, sich mehrfach verästelnde Fortsätze ausschicken". Auch die von Finotti gegebenen Beschreibungen zeigen in manchen Punkten eines dem unserigen ausserordentlich ähnelndes Bild. Alles in allem sind wir vollauf berechtigt, auch nach unserem histologischen Befunde das Bestehen einer Elephantiasis neuromatodes als Ausgangspunkt der malignen Degeneration anzunehmen.

Ich füge nun drei weitere in der neueren Litteratur vorgefundene Beobachtungen über sekundär maligne Neurome an.

Der erste Fall findet sich in der schon öfter erwähnten Arbeit von Goldmann.

Ebner, Kreszentia, 54 J. alt, hereditär nicht belastet. Geistig sehr beschränkt. Von frühester Kindheit an mit zahlreichen Knötchen und Flecken der Haut behaftet. Bis zum August 1888 immer gesund; damals wurde eine Geschwulst an der rechten Seite des Rückens bemerkt, anfangs langsam und ohne Beschwerden wachsend, seit der letzten Zeit aber schnell und unter Schmerzen an Grösse zunehmend.

Status praesens vom 19. III. 89: Zahlreiche bohnengrosse verschiebbare Knötchen unter der Haut, zugleich ausgedehnte Pigmentierung. Am Rücken rechts eine längs-ovale Geschwulst mit glatter Oberfläche, über der die Haut verschieblich ist; auf der Unterlage ist der Tumor fest verwachsen. Auf Druck ist die 10. Rippe schmerzhaft.

22. III. Operation: Tumor ist zwischen der 10. und 11. Rippe eingekeilt, sitzt dem Periost fest auf und muss scharf von ihm getrennt werden.

Anatomische Diagnose: Fibromyxom.

22. IV. 90. Recidiv. Bald nach der Operation haben sich die Schmerzen wieder eingestellt, erst später trat ein Tumor auf, der nun äusserst schnell wuchs. Palpation des Tumors äusserst schmerzhaft; der Tumor ist mit der Narbe und der Unterlage fest verwachsen, und entspricht nach Sitz und Grösse etwa dem vorigen Tumor. Auch im Sulcus bicipitalis des linken Oberarms ist ein spindelförmiger harter Tumor von der Grösse eines Hühnereis nachweisbar, der nur auf Druck schmerzhaft ist und keine nervösen Störungen verursacht.

Operation am 24. IV. muss wegen starker Blutung und weil die Ausräumung des weit in den Pleuraraum hineinreichenden Tumors als aussichtslos erscheint, abgebrochen werden. Tamponade. Schon in der Wunde rapides Wuchern von Tumormassen, die wegen der starken Blutungen zweimal galvanokaustisch entfernt werden. Die Patientin erliegt ihrem furchtbaren Leiden erst am 29. VIII.

Die Sektion zeigte im Pleuraraum neben dem mannskopfgrossen Tumor zwischen der 10. und 11. Rippe ein Convolut von bis kindskopfgrossen Tumoren, die nicht miteinander verwachsen sind; bei genauer Untersuch-

ung zeigt sich, dass alle Tumoren mit den Interkostalnerven in Verbindung standen. Der im Sulcus bicipitalis palpierte Tumor erweist sich als ein spindelförmiger Tumor des Medianus ; ausser ihm fand sich auch am dritten linken Interkostalnerven eine hühnereigrosse Geschwulst. Innere Metastasen fehlen.

Die mikroskopische Untersuchung zeigt bei dem Haupttumor das Bild eines Spindelzellensarkoms, in ihm lassen sich keine Nervenfasern mehr nachweisen. Alle andern Nerventumoren sind reine Fibrome ; leider war eine genaue Untersuchung der peripheren Nerven nicht möglich ; die bindegewebige Wucherung in den Neurofibromknoten entsprach vollkommen dem Bild der Elephantiasis neuromatodes ; die Wucherung ist hauptsächlich endoneuralen Ursprungs.

Ein weiterer hierher gehöriger Fall findet sich in der bereits erwähnten Arbeit von Finotti mitgeteilt.

Die 44jährige M. Gr. (aufgenommen am 20. VII. 94) will schon seit ihrer Jugend mit zahlreichen Knötchen in der Haut behaftet sein. Vor 7 Monaten wurde ein grösserer, rapid wachsender schmerzhafter Tumor an der hinteren Fläche des l. Oberschenkels bemerkt. Der Tumor ist bei der Aufnahme 2 Mannsfaust gross, auf Druck schmerzhaft und nur bei gebeugtem Knie verschieblich. Am Unterschenkel und Fuss ist die Sensibilität vermindert, alle vom N. ischiadicus versorgten Muskeln sind gelähmt. — Erbliche Belastung fehlt.

7. VIII. Operation : Freilegung der im Verlauf des Ischiadicus sitzenden leicht isolierten Geschwulst. Am oberen Pol tritt der N. ischiadicus in den Tumor ein, am unteren sind schon Tibialis und Peroneus getrennt. Der Tumor lässt sich nach Spaltung des Epineurium leicht enucleieren ; das centrale und periphere Ende des N. ischiadicus sind, soweit sie in der Wunde sichtbar sind, knollig verdickt ; „durch Einschneiden überzeugt man sich davon, dass beide Enden von zahlreichen spindelförmigen, etwa hanfkorngrossen longitudinal gestellten Knötchen durchsetzt werden“. In jedes einzelne Knötchen tritt an einem Pol ein feines Nervenfaserbündel ein, um am andern Ende wieder in gleicher Stärke auszutreten. — Heilung per primam ; Schmerzen sind verschwunden. Störungen der Motilität dauern an. Bald nach der Operation Recidiv ; nach 8 Monaten kolossaler, exulcerierter unverschieblicher Tumor an der alten Stelle. Exitus nach 10 Monaten ; keine Sektion.

Die mikroskopische Untersuchung des Tumors ergab Spindelzellensarkom. Im Tumor sind die Nerven degeneriert, nur noch an seiner Peripherie zum Teil erhalten. Die spindeligen Auftreibungen in den Nervenstümpfen erwiesen sich „als kleine vom Endoneurium und den Fibrillenscheiden ausgehende Wülste“, von rein fibromatösem Charakter. Nur in den älteren dieser Knötchen „nimmt das dichtere und viel zahlreichere Gewebe den Charakter des Sarkomgewebes ein“.

Die beiden eben angeführten Fälle geben das Bild der Elephantiasis neuromatodes mit teilweise sarkomatöser Degeneration so deutlich, dass es unnötig ist, noch ein Wort hinzuzufügen. Wohl aber verdient noch besonders hervorgehoben zu werden, dass im letzten Fall dieser Uebergang sogar mikroskopisch nachgewiesen werden konnte, was in keinem der bis dahin beschriebenen Fälle so deutlich der Fall gewesen zu sein scheint.

Lange nicht so typisch ist endlich eine von Hume veröffentlichte Beobachtung, welche wenigstens im klinischen Verlauf manche Abweichung von der Mehrzahl der übrigen Fälle zeigt.

Der Patient, der als „the subject of molluscum fibrosum from childhood“ bezeichnet wird, bemerkte seit 4 Monaten eine schnell wachsende Geschwulst an der hinteren Fläche des Oberschenkels, die jetzt die Grösse einer Melone erreicht hat. Die Geschwulst lässt sich aus ihrer Umgebung leicht isolieren, behufs ihrer Entfernung muss aber ein grösseres Stück des Ischiadicus, der am oberen und unteren Pol in den Tumor übergeht, entfernt werden. Die Nervenenden werden durch Naht einander genähert, ohne vereinigt zu werden; die anfänglich starken Ausfallserscheinungen gehen bis auf einen unbedeutenden Rest zurück, so dass der Patient als Steinträger arbeiten kann. Nach 10 Monaten tritt geringe Steigerung der Sensibilitätsstörung des Fusses am operierten Bein auf. Nach 1½ Jahren tritt ein Tumor an der rechten Brustseite auf; gleichzeitig pleuritischer Erguss. Pat. erliegt dem Tumor unter den Erscheinungen ausgesprochenster Kachexie.

Die Sektion zeigt, dass der Tumor die rechte Pleura in grosser Ausdehnung stark verdickt, das Sternum infiltriert. Neben ausgedehnten inneren Metastasen finden sich zahlreiche knollige Auftreibungen der verschiedensten Intercostalnerven. Ein lokales Recidiv war nicht eingetreten.

Die mikroskopische Untersuchung des Tumors am N. ischiadicus hatte die Diagnose Rundzellensarkom ergeben; leider fehlt die Angabe über den Bau der Knötchen an den Intercostalnerven. Ebenso fehlt die genaue Angabe über den etwaigen Ausgangspunkt des Tumors der Pleura.

So bleibt dieser dritte Fall immerhin fraglich, wohl aber ist die Möglichkeit nicht ausgeschlossen, dass auch der Tumor der rechten Thoraxseite von dem Intercostalnerven seinen Ausgang genommen haben könnte. Freilich wäre dann immer noch das Verhalten dieses Nervensarkoms zu seiner Umgebung auffallend, ebenso wie das frühe Auftreten der inneren Metastasen. Wir lassen also die Frage, ob dieser letzte Fall wirklich zu den sekundär malignen Neuromen gehört, trotz der angeborenen Fibromata mollusca, offen.

Zum Schlusse möchte ich nochmals betonen, welche Bedeutung

auch in praktischer Beziehung der Unterscheidung des primär und sekundär malignen Neurome zukommt; denn das Festhalten an der Auffassung, dass es sich in vielen Fällen von malignen Neurombildungen um einen sarkomatösen Degenerationsprozess im Gebiete des kongenital veränderten Nervensystems handelt, lässt uns auch immer die Veränderungen am Nervensystem im Auge behalten, und so wird uns auch ein oft sehr willkommener Anhaltspunkt für die Diagnose geboten, die zuweilen eine äusserst schwierige sein kann und in der That früher in den seltensten Fällen vor der Operation richtig gestellt worden ist.

Litteratur.

P. Bruns. Das Rankenneurom. Virchow's Archiv. Bd. 56. 1870. S. 80.

P. Bruns. Ueber das Rankenneurom. Diese Beiträge. VIII. pag. 1.

C. Garrè. Ueber sekundär maligne Neurome. Diese Beitr. IX. p. 465.

E. Goldmann. Beitrag zu der Lehre von den Neuromen. Diese Beiträge. X. pag. 13.

R. Virchow. Die krankhaften Geschwülste. Bd. III. 233 ff.

v. Recklinghausen. Ueber die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehungen zu den multiplen Neuromen. Berlin 1882.

F. Krause. Ueber maligne Neurome. Leipzig 1887.

Courvoisier. Die Neurome. Basel 1886.

Gilbert. Sur les néoplasmes primitifs des nerfs des membres. Thèse. Paris 1891.

Hume, George H. Cases of tumour of nerve trunks. Lancet. Sept. 19. 1891.

Finotti. Beiträge zur Chirurgie und pathologischen Anatomie der peripheren Nerven. Virchow's Archiv. Bd. 143. Heft 1. Jan. 1896.